FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962 1963 N° 3

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Josette VIDAL

née le 4 Mai 1935 à Notre-Dame de Sanilhac (Dordogne)

Présentée et soutenue publiquement le : 1962

A PROPOS D'UN CAS DE LEUCOSE AIGUË RÉVÉLÉ PAR DES FRACTURES SPONTANÉES DES OS LONGS DES MEMBRES.

Président : Mr. J. BERNARD, Professeur

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Josette VIDAL

née le 4 Mai 1935 à Notre-Dame de Sanilhac (Dordogne)

Présentée et soutenue publiquement le :

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A PROPOS D'UN CAS DE LEUCOSE AIGUË RÉVÉLÉ PAR DES FRACTURES SPONTANÉES DES OS LONGS DES MEMBRES.

Président : Mr. J. BERNARD, Professeur

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-V^e

1-2-1962

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN . . . . . Léon BINET.
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR . . . . . Jean VERNE
2e ASSESSEUR . . . . . Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) **Professeurs titulaires :**

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.) / SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIÈVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.) / BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.) / DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cochin	LEGER (L.)
Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Pitié	CORDIER (G.)
Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Salpêtrière	SICARD (A.)
Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Boucicaut	LENÈGRE (J.)
Broussais	SOULIÉ (P.)
Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cochin	BROUET (G.)
Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Lariboisière	SÈZE (S. de)
Pitié	DREYFUS (G.)
Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgixale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) BUSSER (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LEVEQUE (B.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)

	MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DEJOURS (P.) DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch. GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)

	MM.
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.) LAPRESLE (J.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J,)
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMFLINE (A), pr. s. ch. VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)

	MM.
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.

Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Secrétaire principal . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateur . . . . . Mlle DUMAITRE (P.)

Bibliothécaires . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),
Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions emises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma mère, à mon frère,

A mon mari, à mes enfants,

A mes amis

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538125_0039

A Monsieur le Professeur Jean BERNARD

Professeur de la Chaire de Cancérologie Médicale et Sociale,

Médecin des Hôpitaux

Nous le remercions de l'honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de cette thèse, et nous l'assurons de notre respectueuse reconnaissance .

A Monsieur le Docteur BONNETTE,

Médecin de l'Hôpital de St Germain-en-Laye

Qui a inspiré ce travail à la suite d'une observation faite dans son service de pédiatrie et qui n'a cessé de nous conseiller si judicieusement .

Qu'il veuille bien accepter l'expression de nos sentiments reconnaissants et de notre respectueux dévouement .

A Monsieur le Docteur ISIDORE,

Médecin de l'Hôpital de St Germain-en-Laye

Qui nous a guidés dans l'interprétation des données d'anatomo-pathologique avec beaucoup de bienveillance .

Nous lui exprimons toute notre gratitude .

A Monsieur le Docteur LECHEVALLIER

Dont les conseils et les critiques constructives nous ont permis de mener à bien ce travail .

Nous sommes heureux de lui exprimer ici nos remerciements .

A mes maîtres de la Faculté de Médecine de Paris

P L A N

- INTRODUCTION
- HISTORIQUE
- OBSERVATION DE L'ENFANT
- RAPPEL DES PRINCIPALES MANIFESTATIONS OSTEOARTICULAIRES DE LA LEUCOSE AIGUE
- RESUME D'OBSERVATIONS ANTERIEURES COMPORTANT DES FRACTURES SPONTANEES
- DISCUSSION
- CONCLUSION

oOo

INTRODUCTION

Parmi la riche symptomatologie des leucoses aiguës et les multiples formes décrites, les manifestations ostéoarticulaires tiennent une place de choix : qu'il s'agisse de signes cliniques tels que les douleurs osseuses des membres, ou de données radiologiques dont les principaux termes sont l'ostéoporose, les bandes claires transversales métaphysaires, la réaction périostée, voire l'ostéosclérose.

La majorité des auteurs s'accordent pour insister sur l'intérêt et la fréquence de ces lésions et un examen radiographique de tout le squelette devra s'efforcer de les déceler au cours de toute leucose aigue.

Cependant, à l'inverse de ce que l'on pourrait tout d'abord penser, connaissant la fréquence des lésions ostéolytiques dans cette affection, les cas de fracture spontanée, et plus encore les cas de fracture spontanée révélateurs d'une leucose aiguë demeurent fort rares. Ainsi, sur 176 cas de leucose aiguë explorés radiologiquement, MMrs le Professeur Jean BERNARD et Collaborateurs n'ont observé qu'un seul cas de fracture (astragale), et d'une importante bibliographie consultée sur ce sujet, nous n'avons relevé que 10 cas de fracture spontanée au cours d'une leucose aiguë chez l'enfant. Parmi eux, 1 seul cas signale une fracture révélatrice.

Aussi, l'observation qui fait l'objet de cette thèse nous semble-t-elle digne d'intérêt ; chez cette fillette de 2 ans en effet, l'apparition de fractures spontanées successives a d'abord orienté vers une maladie de LOBSTEIN et ce n'est que quelques semaines plus tard, devant la constatation d'une pâleur croissante que l'hospitalisation dans le service de notre Maître le Dr BONNETTE à St Germain-en-Laye , a permis de faire le diagnostic.

Après avoir passé en revue l'historique de cette question, rapporté l'observation de notre malade et rappelé le cadre des manifestations ostéo-articulaires, nous essaierons de la comparer aux autres cas publiés et de la discuter à la lueur de ce que nous savons sur les manifestations ostéo-articulaires des leucoses aigues.

oOo

HISTORIQUE

La revue de la littérature concernant les fractures spontanées au cours des leucoses aiguës chez l'enfant se heurte à certaines difficultés :

- d'une part, le peu de cas publiés, alors que les articles décrivant les autres manifestations ostéoarticulaires de cette maladie abondent.

- d'autre part, la date récente des premières descriptions de cette affection. C'est en effet en I845 que VIRCHOW individualise cette maladie. HERSCH, deux ans plus tard, devait mentionner un cas de lésion ostéolytique chez un leucémique . Mais les caractères exacts de la leucose aiguë ne furent précisés que par EBSTEIN sur le plan clinique en I889 , et par FRAENCKEL sur le plan hématologique en I895. Six ans plus tard, VON JAKSCH fit le premier, un examen radiologique osseux d'une jeune femme atteinte de cette maladie.

Ce n'est qu'en I93I que TRUSEN signale un cas de fracture spontanée révélée par des examens radiographiques, chez un garçon de 5 ans atteint de leucose aiguë (cas rapporté par BICHEL en I948).

En I936, CLARK publie le cas d'une fillette de 8 ans atteinte de leucose aiguë, chez laquelle un examen radiographique systématique permet de constater une fracture pathologique intertrochantérienne du fémur droit.

En I948, dans une étude consacrée aux relations entre traumatismes et leucémies, BISARO rapporte le cas (présenté par Il FABRIS) d'une fracture spontanée chez une malade atteinte d'hémohystioblastose aiguë.

En I948 également, dans une revue complète de la question, SILVERMANN présente le cas d'un enfant chez lequel après IO semaines d'évolution de la maladie, l'examen radiographique met en évidence des fractures pathologiques siégeant sur plusieurs os longs.

En I949, FONTAN, VERGET, BENTEGEAT, rapportent un cas de fracture spontanée de l'humérus droit revelé par l'examen clinique chez un nourrisson âgé de 6 mois et atteint de leucose aiguë, avec tuméfactions osseuses.

Cette même année, MM. MARQUEZY et BONNETTE rapportent le cas d'un enfant ayant présenté des douleurs osseuses très importantes et chez lequel l'examens radiographique met en évidence un trait de fracture siégeant sur le cubitus droit.

En I954, WETZEL et HEUCH, en étudiant les lésions osseuses progressives des leucémies de l'enfant associées à des réticuloses présentent une malade chez qui l'examen radiographique montre une déformation cunéiforme de la colonne dorsale due à une fracture-tassement pathologique.

Toujours en I956, PINEY signale un cas de leucémie révélé par une fracture spontanée. L'auteur étudie différents modes de début peu fréquents de cette affection, entre autres celui d'une fillette de 8 ans I/2 chez qui la survenue d'une fracture du membre supérieur a entrainé un examen complet, une ponction de la moelle, et, partant, fait le diagnostic.

En I957, MIKULOWSKI rapporte l'observation d'une enfant de 5 ans pour laquelle un examen radiographique de tout le système osseux fut fait, révélant divers types de lésions dont une fracture pathologique de l'os pubien droit sans déplacement des fragments.

Plus récemment, MM. J. BERNARD et collaborateurs, dans une étude radiologique des lésions osseuses des leucoses aiguës portant sur I76 observations, signalent 1 cas de fracture de l'astragale.

Au terme de cette étude de la littérature, nous voyons donc que l'on n'a découvert que IO cas de fracture spontanées dont 8 sont des données d'examen radiographique systématique, et 2 ont une traduction clinique, l'une étant survenue au cours de l'évolution d'une leucose aiguë, l'autre étant le premier symptôme révélateur de la leucose.

Certes, nous n'avons pas la prétention d'avoir consulté toute la littérature. Nous nous sommes heurtés à plusieurs difficultés : certaines publications étrangères ne se trouvent pas dans les bibliothèques médicales françaises ; on rencontre souvent de difficiles problèmes de traduction quand il s'agit d'articles en Polonais ou Russe sans résumé français ou anglais; enfin avons-nous probablement omis de consulter certains articles qui auraient eu le plus grand intérêt pour notre sujet mais dont le titre n'a pas retenu notre attention.

oOo

OBSERVATION DE L'ENFANT T.. Martine

T... Martine, née le I8 avril I958, est hospitalisée le I0 mai I960 à St Germain-en-Laye, dans le service du Dr BONNETTE, adressée par le Dr BRUNEAU-LAURE pour oreillons.

L'interrogatoire de la famille, outre le contage ourlien, retrouve surtout un curieux passé de fractures spontanées que l'on s'attache à préciser.

En effet, le 3I décembre I959, étant alors âgée de I8 mois, à l'occasion d'un traumatisme minime - elle bute contre un tabouret et tombe - l'enfant se plaint d'une impotence totale du membre inférieur gauche. Un examen radiographique objective le trait de fracture sur le fémur gauche (nous ne possédons pas de document pour en préciser le siège exact). L'enfant est traitée (Dr. BRUNEAU-LAURE) par immobilisation, coton et bandes, pendant I5 jours. Le I5 janvier, elle peut se tenir debout, marcher et faire le tour d'une table.

Deux mois après, le I0 mars I960, une chute minime (l'enfant glisse de son petit fauteuil) entraine une fracture de la jambe droite. Le cliché fait en urgence montre un trait de fracture siégeant au tiers inférieur du fémur droit, ce qui nécessite une immobilisation plâtrée pendant I5 jours (Dr. LAMARRE).

Vers le I0 avril, donc 1 mois après , sa petite soeur la pousse, l'enfant tombe et se fracture à nouveau la jambe droite au-dessous du genou. Immobilisation plâtrée maintenue jusqu'au 2 mai. Le plâtre est enlevé à cette date mais l'enfant ne peut reprendre la marche. Les parents l'emmènent à un

consultant le 7 mai. Devant ce passé de fragilité osseuse, celui-ci porte le diagnostic de maladie de LOBSTEIN et institue un traitement vitaminique.

Les parents signalent également que l'enfant a toujours été très pâle, et que, depuis le mois de février, elle présente des clochers thermiques intermittents à 40°, durant quelques jours, sans raison apparente, accompagnés d'une perte progressive de l'appétit et d'une accentuation marquée de la pâleur.

ANTECEDENTS

- familiaux : - mère âgée de 30 ans, bien portante
  père âgé de 29 ans, bien portant.
  - l'enfant a un frère de 5 ans et une soeur de 4 ans, tous deux en bonne santé .

  Aucun antécédent familial.

- personnels : La mère a eu une grossesse normale. Aucun examen radiographique du petit bassin n'a été fait pendant cette période, seulement une radio thoracique.

  Naissance à terme. Le bébé pesait 3 Kg I50
  Accouchement normal
  Allaitement au sein jusqu'à 5 mois.
  Pendant la première enfance :
  première dent à 5 mois I/2
  a marché à 1 an
  développement psychique normal
  vaccination antivariolique avant 1 an
  aucune maladie infantile.

EXAMEN CLINIQUE A L'ENTREE

L'enfant est hospitalisée le I0 Mai pour oreillons et effectivement ce diagnostic ne fait aucun doute : tuméfaction parotidienne gauche, douleur aux trois points de RILLET et BARTHEZ, notion de contage ourlien retrouvé.

Mais on est surtout frappé par la pâleur de l'enfant et le fait, qu'alors âgée de 2 ans et ayant déjà marché, elle ne puisse se tenir debout. Elle se tenait d'ailleurs à peine assise dans son lit. La température à l'entrée est de 38°6.

L'enfant est anorexique et pèse 9 KgI00. Mais le reste de l'examen clinique est entièrement négatif. On ne retrouve ni adénopathie, ni splénomégalie, ni hépatomégalie, ni purpura. Il n'y a ni signes buccopharyngés, ni syndrome neurologique. L'examen cardiovasculaire et pulmonaire est entièrement normal.

Quant aux membres inférieurs : la mobilisation passive n'en est pas douloureuse. On ne déclenche en aucun endroit de douleur provoquée. L'examen neurologique en est normal, on ne note pas d'amyotrophie.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES A L'ENTREE

Devant cette pâleur persistante, une numération globulaire est immédiatement demandée et faite le I2 mai I960. Les résultats en sont :

Globules rouges : 2.650.000
Globules blancs : I.800
Hémoglobine : 60%

Formule leucocytaire :

Polynucléaires neutrophiles : 30%
éosinophiles : 3
Monocytes : 2
Lymphocytes : 65

D'autres examens sanguins sont faits :

Plaquettes : chiffre normal
Temps de coagulation : II'5
Temps de saignement : 8 '
Signe du lacet : négatif
Rétraction du caillot normale

L'enfant est du groupe 0 RH +

Les résultats de la numération globulaire commandent une ponction sternale, réalisée le I4.5.60 :

Hémocytoblastes : 0
Myéloblastes : 0

promyélocytes neutrophiles	: 2
myélocytes "	: 1
métamyélocytes "	: 3
granulocytes "	:20
promyélocytes éosinophiles	: 0
myélocytes "	: 0
granulocytes "	: 0
plasmocytes	: 0
monocytes	: 0
lymphocytes	:73
proerythroblastes	: 0
erythroblastes	: 0
érythroblastes polychromatophiles	: 0
normoblastes	
mégacaryoblastes	: 0
mégacaryocytes	

Les éléments de la lignée lymphoïde sont pour les 2/3 de type lymphocytique ; pour le I/3 de la lignée lymphoblastique. Leucose lymphoïde probable bien qu'il n'existe pas d'anomalies franches des noyaux des éléments de la lignée lymphoïde (Dr ISIDORE).

Un examen radiologique du squelette est alors demandé (I4 mai) qui signale la découverte d'une fracture métaphysaire inférieure radiale droite. D'autre part, les anomalies de texture sont discrètes mais diffuses ; leurs caractères élémentaires examinés tant sur le bassin que sur le squelette des membres supérieurs permettent de décrire :

1 - une gracilité des corticales et même de toutes les travées osseuses,
2 - une fuite de la charge calcique des mailles de la trabéculation.

Ces deux anomalies donnent à l'os un aspect finement réticulé tout à fait particulier, auquel se superposent de très fins noyaux condensés très visibles en particulier près des poignets (Dr. BARGY).

Le diagnostic de leucose aiguë étant établi, l'enfant est mise sous traitement qui associe :

- transfusions: 2 fois 250 cc, sang isogroupe à I5 jours d'intervalle , pendant le mois de mai.
- prednisone : IO comprimés à 50 mg par 24 heures pendant 28 jours puis doses dégréssives jusqu'au 7 juillet.
- pénicilline : 1 million d'unités par 24 h. intra-musculaire puis extencilline par voie buccale, la voie intra-musculaire étant reprise le I8 août.

Le 24 mai I960, l'enfant a été emmenée en consultation dans le service de M. le Professeur Jean BERNARD où un examen de la moelle osseuse fut fait, ainsi qu'un hémogramme. En voici les résultats :

Myélogramme : ponction de l'os iliaque antérieur.

Cellulules indifférenciées : cellules réticulaires
hémoblastes IO
type III, genre lymphoblastes IO%

Série granulocytaire :

neutrophiles :	myéloblastes	2	
	promyélocytes	2	
	myélocytes	2	
	métamyélocytes	7	25%
	polynucléaires	11	
éosinophiles	myélocytes :		
	métamyélocytes		
	polynucléaires	1	
basophiles			

Série rouge : proérythroblastes
érythroblastes basophiles : normoblastes
macroblastes
mégaloblastes

érythroblastes polychromatophiles :

normoblastes	11
macroblastes	
mégaloblastes	

érythroblastes acidophiles :)
normoblastes 22) 33%
macroblastes)
mégaloblastes)

Série non myéloïdes : lymphoblastes
lymphocytes 32
grands mononucléaires
monoblastes
monocytes
monocytoïdes
histiocytes
plasmocytes
autres cellules.

Mitoses

Il s'agit d'une leucose aiguë type III genre lymphoblastique.

Hémogramme :

- érythrocytes : 3.200.000
  hémoglobine : % de la normale : 59
  gm :10
  valeur globulaire: 0,92
  dimensions : anisocytose
  colorabilité : polychromatophilie

- thrombocytes : nombre du mm3 : 180.000
  morphologie : quelques macrothrombocytes
  agglutination +

- leucocytes : nombre au mm3 : 2.600
  formule polynucléaires neutrophiles 27)
  éosinophiles I) 28%
  basophiles)
  lymphocytes 66)
  grds mononu-)
  cléaires) 72%
  monocytes 6)

EVOLUTION SOUS TRAITEMENT

Sous l'influence du traitement et pendant l'hospitalisation de l'enfant, qui va durer dû 10 mai au 5 septembre 1960, l'état général s'améliore assez rapidement. On note en effet une très nette reprise de l'appétit qui s'accompagne d'une progression importante, compte-tenu de la corticothérapie

de la courbe pondérale. L'enfant qui pesait 9 Kg I00 à son entrée le I0 mai, pèse I3 Kg fin aout . Parallèlement, on voit cette enfant qui, à son arrivée paraissait très asthénique et ne s'amusait absolument pas, on la voit donc reprendre ses jouets, sourire, puis s'amuser, essayer de se tenir debout, commencer à faire le tour de son lit, et après un délai tout de même très long, recommencer à marcher. La courbe thermique devient à peu près régulière. Ses joues se colorent progressivement et surtout, les hémogrammes faits régulièrement montrent une transformation rapide de ceux-ci puisque le Ier juin, 20 jours après le début du traitement, on a :

Globules rouges : 5.000.000
Globules blancs : I3.000

Formule leucocytaire	: polynucléaires	
	neutrophiles	: 38%
	polynucl.éosinophiles	: I%
	monocytes	: 6%
	lymphocytes	: 54%

Cette formule ne sera guère modifiée au cours de ce premier séjour, puisqu'avant la sortie le 20 aout, nous avons toujours :

Globules rouges: 4.790.000
Globules blancs: II.700 dont 27% polynucléaires
69% lymphocytes

Sur le plan radiologique : un cliché du 3 juillet montre la persistance de la fracture métaphysaire de l'extrémité inférieure du fémur et de l'extrémité supérieure du tibia droit, avec cals volumineux.

Les remaniements de texture osseuse sont identiques à ceux des autres foyers mais l'importance du traitement rend difficile l'interprétation de cette ostéoporose.

Il faut signaler que pendant son séjour à l'hôpital une coqueluche s'est déclarée le 30 juillet, traitée par streptomycine, évolution sans complication.

Le 5 septembre , l'enfant peut partir en vacances. A son retour, le 26 septembre, elle est conduite à la consultation. On est alors en présence d'une enfant dont l'état général semble bon, qui a bon appétit, les joues colorées, paraît gaie, s'amuse et qui n'a pas de fièvre. Les parents signalent que l'enfant mène à la maison une vie parfaitement normale. La formule sanguine ne montre aucune modification par rapport à celle du 20 août. La rémission semble donc totale.

Mais,le 5 novembre , l'enfant entre à nouveau dans le service car elle est très pâle, a maigri de I Kg depuis septembre, est triste, ne joue pas, ne court pas.

L'examen clinique permet de mettre en évidence une grosse rate palpable, débordant de 2 travers de doigt les fausses côtes, lisse, régulière, indolore.

La numération globulaire montre l'énorme prédominance des lymphocytes, puisqu'ils représentent les 82% de la formule leucocytaire. L'étude histologique du frottis médullaire montre elle aussi une proportion d'environ 90% d'éléments tumoraux de la lignée lymphocytaire. A ces éléments, se mêlent quelques cellules beaucoup plus indifférenciées : leucoblastes.

On remet l'enfant sous traitement comprenant :

- prednisone : I2 comprimés à 50 mg/24 h. pendant 6 jours
  puis I0 comprimés/24 h. jusqu'au 30 nov. et doses
  dégressives jusqu'au 23 décembre I960.
- pénicilline d'abord intramusculaire puis extencilline voie buccale, poursuivie jusqu'au 29 décembre I960.

De nouveau,l'enfant reprend du poids, elle pesait I2 Kg I00 à son entrée, elle en pèse I4 deux mois après. La pâleur est moins marquée. La courbe thermique normale ; la rate n'est plus palpable.

L'enfant peut rentrer dans sa famille le 29 décembre I960. Mais, quelques jours après sa sortie, exactement le 5 janvier I96I, une éruption de varicelle étant survenue, son médecin-traitant la fait hospitaliser craignant que la varicelle ne déclenche une nouvelle poussée de la leucémie, ce qui s'est d'ailleurs produit.

Cette varicelle comporte plusieurs éléments d'allure nettement nécrotique, larges comme une pièce de deux francs, situés sur la paroi antérieure et postérieure du thorax, qui se sont rapidementsurinfectés, mais qui ont guéri dans des délais normaux.

Bien que l'enfant ait été mise sous couvert d'antibiotiques puisque un traitement par la pénicilline intramusculaire a été poursuivi du I7 au 27 janvier, cette varicelle a eu cependant une répercussion sur le processus évolutif de la leucose tant sur le plan clinique que sur le plan hématologique. Une ponction sternale faite le 20 janvier I96I montre à nouveau une assez nette élévation du taux des leucoblastes qui s'établit à 38%.

Le traitement de cette poussée est institué le I7 janvier, comportant 4 comprimés/24h.de triamcinolone, ceci du 27/I/6I au 23 février.

Cette reprise du traitement entraine encore une fois une amélioration de l'état clinique du sujet et parallèlement de ses formules sanguines.

Un examen radiographique est fait le I5 février : de même que les précédents clichés faits en novembre, il objective la consolidation des fractures qui devient parfaite. Les anomalies de texture s'atténuent peu à peu. Elles restent cependant visibles en raison de la condensation de l'ensemble des travées qui prédomine au niveau des épiphyses des os longs.

L'enfant a pu quitter le service le 25 février I96I. Elle reçoit un comprimé de 6 mercaptopurine par 24 h. depuis cette date et vient consulter régulièrement dans le service. L'examen clinique ne révèle aucune manifestation pathologique et les examens hématologiques sont subnormaux.

Cependant, l'examen clinique du I2 juillet I96I révèle une rate palpable, débordant de 2 travers de doigt les fausses côtes, mobile, régulière, Toutefois on ne note pas d'aggravation de la formule sanguine par rapport aux formules précédentes.

Mais,début août, la numération formule-sanguine objective une nouvelle poussée de la maladie : on note en effet une importante leucopénie avec prédominance de la formule lymphocytaire.

L'enfant est, à nouveau, hospitalisée à St Germain le 6 août I96I.

A son entrée, on ne remarque pas d'altération importante de l'état général. L'enfant est fatiguée, mais joue, sourit, mange normalement. Elle pèse I3 Kg 600. On la met sous traitement associant :

Cortancyl : 30 mg par 24 heure

Propiocine : 3 comprimés par 24 heures

Transfusions de sang isogroupe : 250 cc le 6 août
9 août
Ier septembre

Sous l'influence du traitement, l'enfant prend du poids : 2 kg en I5 jours, mais les formules sanguines successives montrent la disparition progressive des polynucléaires avec augmentation rapide des lymphocytes.

Formules sanguines	8.8.6I	I2.8.6I	23.8.6I
globules rouges	3.720.000	4.230.000	4.700.000
globules blancs	I.700	2.700	I.300
polynucléaires neutrophiles	I2%	8%	4%
monocytes	2%	0	0
lymphocytes	86%	92%	96%
		présence de I plasmocyte pour I2 éléments.	

Un examen radiographique est pratiqué le 26.8.6I : contre toute attente l'ostéoporose est beaucoup moins marquée que l'année précédente. Il persiste encore une ostéoporose modérée avec cerclage des noyaux épiphysaires; par contre, les images des fractures et des cals ont complètement disparu.

Sur le plan clinique, le 25 août, la fièvre s'allume, l'état général s'aggrave rapidement.

Le 26 , l'enfant vomit, ne mange plus, se sent extrêmement fatiguée, ne peut plus marcher, ne joue plus.

La splénomégalie est très importante.

Au traitement déjà prescrit, on associe : pénicilline : 1 million d'unités par 24 h. et, à partir du 29 : méthotrexate: 1 comprimé/ 24 h.

Le 30 : l'enfant se plaint de douleurs au niveau des jambes et ne peut plus marcher. Elle est très dyspnéique.

A l'examen, on note :

- l'apparition d'un purpura
- deux ulcérations siégeant l'une sur la lèvre supérieure , l'autre sur le voile du palais.
- un gonflement de l'index droit, sans rougeur, néanmoins douloureux.
- deux panaris : l'un sur la joue, l'autre sur l'index droit.

La formule sanguine faite le I.9.6I :

globules rouges	: 2.700.000
globules blancs	: I.200
hémoglobine	: 55%
lymphocytes	: 96%
lymphoblastes	: 4%

Dans la nuit du Ier au 2 septembre, méloéna important et épistaxis. Puis l'enfant, très dyspnéique, entre dans un coma hyperthermique et meurt dans la journée du 2 septembre I96I.

Nous sommes donc en présence d'une cryptoleucémie révélée par des fractures des os longs des membres chez une enfant de I8 mois et ayant évolué pendant près de 2 ans.

oOo

ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE DES VISCERES
PRELEVES AU COURS DE L'AUTOPSIE

---

1 - RATE - Le faible grossissement révèle une très nette diminution de volume des corpuscules de Malpighi qui ne sont plus représentés que par une mince "coque" lymphocytaire autour des artérioles pénicillées.

En contrepartie, la pulpe rouge est comme hyperplasiée. Une étude détaillée de la portion pulpaire est nécessaire pour découvrir quelques vestiges de travées et de sinus encore identifiables. Dans l'ensemble, l'afflux extraordinaire d'éléments tumoraux, à caractères tantôt (mais rarement) myéloïdes, tantôt réticulaire, lorsqu'ils s'appliquent contre le conjonctif trabéculaire, le plus souvent anaplasiques, détruit l'ordonnance normale de la pulpe et la transforme en un véritable tissu tumoral. Il est toutefois bien difficile de dire si le parenchyme splénique est "supplanté" par l'afflux tumoral ou bien si c'est à partir de ce parenchyme que s'est développé le processus leucosique, c'est à dire à partir d'un réticulo-sarcome ou d'un sarcome dit "à cellules-souches".

2 - FOIE - Ici, par contre, l'hésitation n'est plus permise. Les caractères infiltrants, invasifs, ne sont plus sujets à discussion. Indépendamment d'une réplétion plus ou moins massive des sinusoïdes par les éléments leucosiques, ceux-ci constituent une enveloppe péri-portale souvent si considérable qu'elle empiète largement sur les lobules.

En dehors de ces foyers , les travées de Remak sont normales et l'on ne note aucun signe dégénératif des hépatocytes.

3 - POUMONS - L'architecture lobulaire et alvéolaire du parenchyme est bien conservée. Toutefois, les cavités alvéolaires sont encombrées d'un feutrage fibrineux très important. L'alvéolite fibrineuse est, ici, à son état de pureté presque absolue, sans associations granulocytaire. Dans les septa, les capillaires, turgescents, contiennent des cellules leucosiques.

Enfin, le parenchyme pulmonaire est littéralement farci de foyers microbiens. L'absence de réaction granulocytaire ne permet pas de se prononcer sur la nature pathologique ou cadavérique de cette pullulation de germes bacillaires.

4 - SURRENALES - Leur structure est bien conservée. L'infiltrat leucosique est , ici, encore présent, sans topographie particulière, mais avec une dominante corticale.

5 - MOELLE OSSEUSE - L'effacement de la structure médullaire est total. Les éléments leucosiques, profondément anaplasiques, constituent la franche totalité des espaces inter-trabéculaires. Les cellules tumorales sont, pour la plupart, d'un type très jeune, rappelant l'hémohistioblaste, sinon la cellule réticulaire.

EN RESUME : L'état terminal de l'hémopathie se présente comme une leucose diffuse, poly-viscérale, mais avec dominante au niveau des organes hémo-lymphopoïétiques. Les caractères du parenchyme splénique seraient assez en faveur d'une réticulopathie primitive de la rate suivie d'une dissémination leucosique dans la moelle et la circulation sanguine.

oOo

RAPPEL DES PRINCIPALES MANIFESTATIONS OSTEO-ARTICULAIRES DANS LES LEUCOSES AIGUES

Il nous parait difficile de ne pas rappeler brièvement les principales manifestations ostéo-articulaires de la leucose aiguë avant de rapporter les différentes observations de leucose avec fractures spontanées et d'en dégager les conclusions :

Manifestations cliniques :

Leur grand intérêt vient de ce qu'elles n'ont pas de caractères bien définis évoquant immédiatement la leucose, mais au contraire, surtout lorsqu' elles représentent le phénomène initial de la maladie, peuvent égarer le diagnostic vers d'autres affections.

Insistons d'emblée sur l'importance des douleurs : "Elles sont actuellement au premier rang des manifestations cliniques des leucoses aiguës, a pu écrire M. le Professeur Jean BERNARD dans un article récent. En effet, qu'elles représentent le symptôme initial, ou qu'elles complètent le tableau clinique d'une leucose déjà diagnostiquée, elles sont d'une extrême fréquence. Elles peuvent toucher aussi bien les os que les articulations, dans ce dernier cas , une palpation minutieuse permet de noter que le maximum de la douleur provoquée se situe dans la région juxta-épiphysaire. Quand à leur siège, "rarement ou fréquemment, tous les os du squelette peuvent être touchés , toutes les articulations douloureuses".

Le trait dominant de ces douleurs en est leur extrême polymorphisme:
- douleurs fixes, bien localisées, osseuses ou articulaires, uniques ou multiples,

d'intensité variable, sans modification des téguments - ou bien se surajoutent des caractères inflammatoires :

tuméfaction qui, au niveau d'un os long évoque une périostite.

tuméfaction et rougeur qui, si elles portent sur une seule articulation ,feront porter le diagnostic d'arthrite aiguë ou subaiguë ; sur plusieurs articulations, pourront simuler une atteinte polyarticulaire d'origine rhumatismale.

- avec début brutal et fébrile, une douleur violente associée à une tuméfaction de siège métaphysaire, orientera vers le diagnostic d'ostéomyélite aiguë.

Outre les douleurs, des troubles de la marche sont assez fréquemment notés au cours de l'évolution d'une leucose aiguë.

Très rarement il est vrai, surviennent des fractures spontanées qui, le plus souvent, sont des données d'examen radiologique.

Notons également deux formes tout à fait différentes mais intéressantes à signaler pour leur relative fréquence :
- il s'agit d'une forme pseudo-paraplégique sans signe neurologique et de la forme ostéomalacique avec douleurs sourdes continues, avec paroxysmes intenses généralisés, exacerbés par la pression, la contraction musculaire.

Manifestations radiologiques :

Les altérations radiologiques sont aussi fréquemment rencontrées que les manifestations cliniques mais ne coïncident souvent pas avec celles-ci. On peut voir en effet des douleurs intenses, fixes, vives, non accompagnées de signes radiologiques pathologiques et inversement, des modifications très importantes de la structure osseuse peuvent n'avoir aucune traduction clinique.

Quoiqu'il en soit, les examens radiographiques devenus systématiques au cours de toute leucose aiguë, avec ou sans manifestations douloureuses, montrent que les altérations radiologiques sont très fréquentes, ceci particulièrement chez l'enfant.

Celles-ci se voient après un certain temps d'évolution de la maladie et sont nettement plus fréquentes dans les formes lymphoblastiques (ce qui est le cas de notre observation). Elles atteignent avec prédilection les os longs des membres, les ceintures scapulaires et pelviennes, plus rarement le rachis et le crâne.

Les images radiologiques vont traduire les deux phénomènes essentiels de cette atteinte osseuse : raréfaction et formation osseuse.

I - Parmi les images de raréfaction, on peut distinguer les lésions dues à l'ostéoporose des lésions dues à l'ostéolyse.

a - L'ostéoporose se définit par un "amincissement et une raréfaction des travées osseuses". Elle peut être soit localisée, en plage, soit diffuse.

L'ostéoporose localisée est une des images les plus précocément rencontrées. Elle se voit chez l'enfant très jeune et siège dans la région métaphysaire, au voisinage des cartilages les plus fertiles. Elle constitue une bande claire transversale, de 2 à 5 mm d'épaisseur, dont BATY et VOGT en I935, ont fait une étude très détaillée. Il est intéressant de noter qu'en période de rémission, les bandes claires se recalcifient et l'image radiologique en redevient normale. Si elles réapparaissent lors d'une rechute, elles sont alors sus ou sous-jacentes à la bande précédente.

L'ostéoporose diffuse est d'apparition plus tardive que la forme précédente. Elle survient aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant, et n'a pas de siège d'élection. C'est une "augmentation globale de la transparence osseuse avec amincissement des corticales et raréfaction des travées de l'os spongieux". Au niveau d'un os long, c'est en comparant avec un cliché normal que l'on remarquera cet élargissement de la médullaire. Au niveau des corps vertébraux, elle entraine souvent une déformation de ces derniers, ce qui se traduit cliniquement par de très vives douleurs et une impotence nette.

b - L'ostéolyse est la "résorption de l'os ; seuls persistent des vestiges conjonctifs". Elle atteint essentiellement les os longs, rarement les os du tarse, le bassin, les vertèbres, le crâne.

Chez l'enfant, on rencontre le plus souvent une ostéolyse lacunaire ou en plages , qui peut être soit localisée, soit au contraire diffuse.

2 - Quant aux lésions formatrices , la réaction essentielle est la formation de tissu osseux sous-périoste entre l'os ancien et le périoste fibreux. Très fréquente, elle se voit surtout chez l'enfant et d'autant plus souvent qu'il est plus jeune. Elle siège avec prédilection au niveau des os longs des membres et peut atteindre plusieurs os de façon symétrique. Suivant son importance, elle réalise des aspects différents allant d'un simple épaississement de la corticale à une épaisse gaine soulevant régulièrement le périoste, dont elle est séparée par un interstice. Beaucoup plus rarement a-t-on décrit des lésions d'ostéosclérose . Celle-ci, véritable épaississement des travées osseuses, est absolument exceptionnelle chez l'enfant.

Ces différents types de lésions sont souvent associés chez un même malade, soit sur le même os, soit sur des segments osseux différents.

Quant aux fractures spontanées, qui font l'objet de notre observation et qui sont souvent des données d'examens radiographique, elles ne semblent pas présenter de particularités radiologiques et ce n'est qu'au milieu du contexte clinique qu'elles prennent leur signification.

L'examen anatomo-pathologique du tissu osseux confirme les lésions traduites par l'examen radiographique du squelette?

Macroscopiquement ; l'os est souvent friable, cassant facilement sous le doigt ; il est parfois entouré d'un manchon osseux régulier ou tomentueux. A la coupe d'un os long, la cavité médullaire est souvent élargie, avec une corticale amincie. Au lieu de l'aspect rosé habituel, la moelle présente de grandes plages allongées blanchâtres et parfois des foyers hémorragiques ou des plaques jaunâtres.

Microscopiquement : une étude très détaillée de l'aspect microscopique a été faite par ERB. Celui-ci classe les modifications anatomiques que l'on peut rencontrer en 5 grands chapitres :

D'abord , l'infiltration leucémique : élément majeur.

Les cellules leucémiques se multiplient à l'intérieur du canal médullaire puis infiltrent les canaux de Havers atteignent le périoste, prolifèrent entre la corticale et ce dernier, dont elle provoque le décollement.

- Raréfaction osseuse : conséquence de l'envahissement du tissu osseux par des cellules leucémiques, c'est une disparition de nombreuses trabécules osseuses tout le long de la diaphyse des os longs. Au maximum, on peut n'avoir "qu'une simple coque osseuse entre périoste et cavité médullaire"(Spitz)

- prolifération : Cette néoformation siège dans la région sous-périostée et a une épaisseur très variable. Plusieurs couches parallèles peuvent être disposées concentriquement. Il a été noté parfois le développement de foyers d'hématopoïese extra-médullaire dans certains des espaces intertrabéculaires sous-périostés néoformés.

L'ostéosclérose est exceptionnelle.

- dégénérescence des cellules leucémiques qui forment alors des plaques jaunâtres.

- hémorragies ; des foyers hémorragiques ne sont pas rares surtout au niveau de la médullaire. Associés aux foyers grisâtres des cellules leucémiques et aux plaques jaunâtres des cellules leucémiques en voie de dégénérescence , ils donnent à la moelle cet aspect bigarré.

oOo

C A S I

OBSERVATION DE TRØSEN (I93I)

Un garçon de cinq ans et demi se plaint de douleurs aux extrémités. Celles-ci sont d'ailleurs augmentées de volume. En outre, l'examen physique révèle une tuméfaction des ganglions lymphatiques, d'un testicule, et des glandes parotides. La formule sanguine montre une leucopénie. Le diagnostic de leucémie est établi après le résultat d'une ponction d'un ganglion sous-claviculaire et confirmé à l'autopsie.

Pendant la vie, les examens radiologiques du squelette montraient un amincissement de la corticale du fémur gauche, et une fracture à travers une surface de déminéralisation sur le fémur droit. On observait également des bandes transversales de densité diminuée à la partie terminale des fémurs.

L'examen microscopique des os atteints montre que l'infiltration leucémique s'étendait à travers les canaux de Havers à partir de la cavité médullaire et infiltrait le périoste.

En résumé :

Lésion aiguë, chez un garçon de cinq ans et demi, dont le signe révélateur a été la douleur aux extrémités et chez lequel l'examen radiologique a découvert une fracture spontanée du fémur droit.

C. A S II

CLARK 1936

Chez une fillette de huit ans, le premier symptôme de la maladie a été un accident hémorragique à la suite d'une extraction dentaire, trois mois avant son hospitalisation. Puis, apparaissent progressivement pâleur et ecchymoses, et, un mois avant son admission, de sévères douleurs dans la région lombaire, confinant l'enfant au lit. L'examen physique à l'entrée note la pâleur, un souffle systolique et un foie palpable.

Mais les examens sanguins sont normaux, excepté l'anémie. Les examens radiologiques montrent une décalcification des os du bassin et des fémurs, avec en plus, présence d'une fracture pathologique intertrochantérienne du fémur droit; En outre : érosions multiples.

En résumé :

Il s'agit d'une fillette de 8 ans, ayant présenté dans la région lombaire de sévères douleurs entraînant l'hospitalisation. Les examens radiologiques montrent, outre une ostéolyse importante, la présence d'une fracture inter-trochantérienne du fémur droit.

C A S III (1948)

Cas signalé par Il FABRIS et rapporté par BISARO.

Nous savons seulement qu'au cours d'une hémohistoblastose aiguë, on a découvert une fracture spontanée avec érosion d'une côte.

C A S IV

Cas II de SILVERMANN.

Une fillette , âgée de trois ans, présente, à la suite d'un épisode aigu gastro-intestinal, de sévères douleurs siégeant tant au niveau de l'abdomen qu'au niveau des extrémités. Elle perd progressivement l'appétit , puis au bout de trois semaines, refuse de marcher.

La température est élevée, la gorge rouge, la rate palpable, le foie augmenté de volume.

L'examen sanguin montre une anémie progressive et une leucopénie avec nombreux leucocytes immatures et une seule fois la présence de normoblastes en assez grandes proportions.

Cliniquement, l'état général décroit, les douleurs persistent ainsi que la fièvre.

Elle reçoit des transfusions. Puis elle est admise à l'hôpital. On est en présence d'une enfant instable, émotive, qui se plaint de douleurs aux extrémités.

Les examens sanguins sont normaux pendant les deux premières semaines, mais montrent cependant la présence de nombreux leucocytes immatures.

Les examens radiographiques mettent en évidence des lésions destructives tellement intenses qu'elles posent le problème d'une hyper parathyroïdie. Les examens de laboratoire faits dans ce sens démentent ce diagnostic.

De nombreux examens radiologiques furent faits, montrant la progression des lésions destructives et l'apparition de fractures pathologiques sur de nombreux os longs.

La maladie continue à évoluer pendant six mois avec une augmentation de volume de la rate, du foie, et des leucocytes immatures de plus en plus fréquents.

En résumé :

Il s'agit d'une leucose avec phénomènes ostéolytiques extrêmes s'accompagnant de fractures siégeant aux différents os longs, de découverte radiologique.

C A S V

FONTAN, VERGER, BEUTEGEAT (1949 observation I - B... Daniel.

Il s'agit d'un garçon âgé de six mois, né à terme, et dont la courbe pondérale a été très satisfaisante, chez lequel sont apparues à quinze jours d'intervalle, deux tuméfactions, l'une sous-orbitaire gauche, l'autre dans la région frontale en même temps qu'une immobilité insolite des membres supérieurs droits et inférieurs gauches dont la mobilisation paraissait douloureuse.

A l'entrée, on est en présence d'un bel enfant, pesant à six mois huit kilogs cinq cents, mais pâle, d'aspect fatigué, triste, anorexique. Température 38°. Ce qui frappe avant tout c'est l'existence de lésions osseuses multiples.

Au niveau du massif oranio-facial, les deux tuméfactions déjà mentionnées , la tumeur sous-orbitaire étant la plus importante, faisant corps avec l'os, l'autre plus petite, plus mobile.

La palpation du cuir chevelu en révèle deux autres, plus petites sous la région pariétale.

Le membre supérieur droit est à peu près immobile. La palpation du bras, certainement très douloureuse, révèle une diaphyse humérale fortement tuméfiée sur toute sa hauteur, avec une crépitation très nette à la partie moyenne qui correspond évidemment à une fracture spontanée : même immobilité douloureuse pseudo-paralytique en demi-flexion et rotation externe du membre inférieur gauche.

Même tuméfaction osseuse intéressant la moitié inférieure de la diaphyse humérale.

On note d'autre part une volumineuse splénomégalie et une masse volumineuse dans l'hypocondre droit dont on ne peut préciser le point de départ. L'examen physique est par ailleurs négatif.

Les examens radiologiques portent sur tout le système nerveux :
- au niveau du crâne, aucune image de lacune osseuse,
- humérus droit fortement décalcifié, et siège d'une fracture engrenée à sa partie médiane, entourée par ailleurs et comme engainée d'une large opacité homogène.

- destruction radiologique quasi-complète de la moitié interne de l'extrémité supérieure du fémur gauche.
- présence sur le massif trochantérien du fémur droit d'une grande image ovalaire de raréfaction osseuse.

L'examen hématologique ne montre aucune forme leucocytaire anormale :

- globules rouges : 3.380.000
- globules blancs : I4.400 dont 47% de polynucléaire neutrophiles
  36% de lymphocytes
- plaquettes I45.000

La ponction sternale ne présente pas de caractère franchement pathologique et n'entraine pas le diagnostic de leucose aiguë.

La ponction du tibia gauche met en évidence d'assez nombreuses cellules anormales de la taille d'un grand monocyte, ou encore beaucoup plus volumineuses, avec réaction érythroblastique importante, et, par contraste granulo cytopénie médullaire.

Ponction tumeur sous-orbitaire gauche et splénogramme : également cellules anormales. Celles-ci paraissent devoir être considérées comme des paramyéloblastes en raison de leurs diverses atypies.

Après une brève évolution d'une dizaine de jours, pendant lesquels l'état de l'enfant n'a fait qu'empirer, celui-ci a été repris par ses parents dans un état désespéré.

En résumé :

Cette leucose d'évolution suraiguë, chez un nouveau-né âgé de six mois, a particulièrement atteint, en plus de la rate, le système osseux. Ceci avait une traduction clinique : tuméfactions et fractures, et radiologique : ostéoporose très importante des membres.

Il s'agissait d'une leucose restée aleucémique pendant tout le cours de son évolution.

C A S VI

Marquezy et Bonnette

C... Henriette, âgée de 4 ans I/2, hospitalisée pour douleurs articulaires et hémogramme anormal : anémie modérée et surtout modification de la série blanche (33 poly. pour 67 mono.).

L'examen physique à l'entrée révèle :

- pâleur extrême, décoloration des muqueuses
- adénopathies généralisées
- rate débordant d'1 cm le rebord costal
- existence de lésions osseuses localisées actuellement surtout à l'avant-bras gauche, tuméfié légèrement à sa partie moyenne où la palpation révèle une douleur exquise au niveau de la moitié supérieure du radius.

Il existe de plus, des algies diffuses, plus nettes sur les téguments périarticulaires du bras droit et de l'épaule gauche .

On note de plus un très léger syndrome hémorragique.

La formule sanguine :

I.500.000 G.B.

4.200 G.B. dont I9 poly. neut.

60 lymphocytes

Ponction sternale :

Très nombreux leucoblastes, absence d'éléments rouges, pauvreté en éléments blancs.

Radio : - ostéoporose débutante

- décollements périostés importants très marqués sur l'humérus gauche, le radius gauche.

- à droite, ostéoporose + décollements périostés de l'extrémité inférieure de l'humérus, du radium, du cubitus.

De plus, trait de fracture au niveau du cubitus.

Evolution vers la mort qui s'est faite en quelques mois avec l'apparition d'une cardiomégalie progressive.

En résumé :

Il s'agissait d'une cryptoleucose avec leucopénie sur le plan sanguin, diversité de l'atteinte sur le plan osseux aussi bien clinique (douleurs) que radiologiques : ostéoporose progressive, décollements périostés, fracture du cubitus droit.

C A S VII

Wetzel - Heuch

Un examen radiographique de la colonne vertébrale montre une déformation cunéiforme de la colonne dorsale due à une fracture-tassement pathologique chez un sujet âgé de 8 ans.

C A S IX

Piney 1956

V... D. fillette âgée de 8 ans I/2 était tombée et s'était cassé le bras, L'examen physique de cette petite malade fut complet et révéla une rate augmentée de volume.

La formule sanguine à cette date montrait la présence de 76% lymphocytes sans cellules immatures, sans anémie.

La ponction de la moelle montre une énorme prédominance de cellules souches et quelques jours plus tard, des éléments similaires furent retrouvés dans le sang périphérique.

Dans ce cas donc, la fracture a représenté le premier symptôme révélateur de la leucose. L'examen complet qui a été fait a permis le diagnostic précoce de la maladie.

C A S X

Mikulowski - 1957

Chez une enfant âgée de 5 ans, atteinte de leucémie, l'examen radiologique de tout le système osseux révèle divers types de lésions dont une fracture pathologique de l'os pubien droit, sans déplacement des fragments.

D I S C U S S I O N

L'observation de notre malade, ajoutée et comparée aux IO cas de leucose aiguë avec fracture spontanée, retrouvés dans la littérature nous autorise à un essai de synthèse : il convient maintenant de dégager les caractères cliniques et radiologiques généraux, l'étiologie des circonstances d'apparition de ces fractures spontanées au cours des leucoses aiguës.

E T I O L O G I E

Comme nous l'avons déjà signalé, alors que les manifestations ostéo-articulaires sont très fréquentes dans cette maladie, les fractures spontanées y sont rares, et les fractures spontanées révélatrices absolument exceptionnelles.

I - Terrain

a - L'âge de ces malades s'étend de six mois à huit ans I/2. Trois des enfants ont huit ans ; deux : cinq ans, un : quatre ans I/2 , un : quatre ans. Notre petite malade avait I8 mois lorsque la leucose se révéla, mais dans l'observation de FONTAN, VERGER, BEUTEGEAT, il s'agit d'un garçon de six mois. Au total : sujets âgés de moins de dix ans.

b - Quant au sexe, si 6 de nos malades sont des fillettes,deux sont de sexe masculin.

c - Nous n'avons aucune précision sur la nationalité de ces malades.

d - L'étude des antécédents ne nous fournitaucun renseignement méritant d'être retenu.

2 - Type de la leucose :

On sait que les manifestations ostéo-articulaires sont plus fréquentes dans les leucoses lymphoblastiques (dont l'évolution est d'ailleurs plus souvent subaiguë que véritablement aiguëç. Il s'agit de formes du type III : c'est le cas de notre malade. Dans l'observation de PINEY (1956) où précisément les fractures spontanées furent révélatrices, il s'agit également d'une leucose aiguë lymphoblastique. Dans celle de TRUSEN la découverte de lymphoblastes à la ponction ganglionnaire autorise également à penser qu'il s'agit d'une leucose lymphoblastique.

Si nous considérons les autres observations, nous trouvons deux des leucoses aiguës avec anémie importante (CLARK) avec leucopénie enfin ; les observations III et VI présentent des particularités hématologiques ; hémohistioblastose aiguë. (III)

On peut donc retenir la fréquence de la forme lymphoblastique et la fréquence des formes avec anémie et avec leucopénie.

3 - N.n moins intéressants sont les problèmes de siège de la fracture, qui se situe comme suit :

- fracture des os longs des membres, 8 cas , dont :
  - fémur : 3 cas
  - humérus : 2 cas
  - cubitus : 1 cas
  - fracture des os longs (sans précision) 1 cas
  - fracture des os longs des membres supérieurs (sans précision) 1 cas
  - côtes : 1 cas.
  - astragale : 1 cas
  - fracture tassement du rachis : 1 cas.

La prédominance des fractures des os longs semble pouvoir être retenue.

De cette étude sommaire de l'étiologie des fractures spontanées peuvent se dégager trois faits :

- survenue chez des sujets jeunes
- prédominance des formes lymphoblastiques
- prédominence des fractures au niveau des os longs des membres.

ETUDE CLINIQUE

1 - L'une des formes les plus intéressantes de l'observation de notre malade semble le caractère révélateur de ses fractures. Dans la majorité des observations consultées les fractures spontanées ont été découvertes au cours d'une leucose aiguë connue ; parfois par des signes fonctionnels, plus souvent grâce à un examen radiologique systématique de tels malades.

Il n'est signalé de fracture spontanée révélatrice d'une leucose aiguë que dans l'observation de PINEY (1956 IX). Cez cette fillette de 8 ans I/2, en effet, c'est incontestablement la fracture de l'humérus qui révéla la maladie dont la diagnostic fut orienté ensuite par la découverte d'une splénomégalie, puis confirmé par l'hémogramme et le médullogramme ; ceux-ci mettant en évidence, d'ailleurs, une forme lymphoblastique, comme chez notre petite malade.

L'observation de PINEY et celle que nous rapportons semblent donc être, à notre connaissance, les deux seuls cas de leucose aiguë révélée par des fractures spontanées. Il s'agirait dans les deux cas de leucose aiguë lymphoblastique.

2 - Signes fonctionnels

Qu'on les découvre au cours d'une leucose aiguë connue, parce qu'on les a recherchées, ou qu'elles constituent le premier signe de la maladie, par quels symptômes se manifestent les fractures spontanées ?

Les signes fonctionnels sont loin d'être constants ; un traumatisme minime suivi d'impotence peut attirer l'attention.

- Notre petite malade bute contre un tabouret, tombe, et ses parents remarquent une certaine impotence. Par la suite, elle glisse de son fauteuil et la même scène se produit.

- La malade de FONTAN et Coll. attire l'attention en outre par l'impotence de son membre supérieur droit.

- WETZEL et MIKULOWSKI signalent l'apparition d'une fracture spontanée "après une chute" sans plus de précision.

Ces fractures semblent par contre ne donner lieu à aucune douleur spontanée. Nous avons déjà signalé que les douleurs ne correspondent pas au niveau du foyer de fracture spontanée si il en existe une. C'est ainsi que le malade de TRUSEN souffre des extrémités qui sont augmentées de volume, alors qu'on découvre une fracture spontanée du fémur droit. Celui de CLARK se plaint du rachis lombaire et a également une fracture du fémur droit (ext. sup.).

La malade de MARQUEZY et BONNETTE se plaint de douleurs articulaires ; on découvre une fracture du cubitus droit. Les douleurs fréquentes des leucoses aigaës peuvent simuler une fractures mais semblent en réalité sans rapport aucun avec elle.

3 - Examen physique

Il peut aider au diagnostic. Il peut découvrir une tuméfaction, un point douloureux exquis (BONNETTE), une immobilité du membre (FONTAN) parfois une crépitation (ibid).

En fait, il s'agit là de cas exceptionnels ; dans la majorité des cas les fractures sont parfaitement latentes, sans symbole aucun, ni signe d'examen ; c'est uniquement une découverte radiologique.

DIAGNOSTIC

Deux cas sont à considérer pour aborder ce problème :
- la leucose aiguë est connue
- la fracture révèle la leucose aiguë.

1 - La leucose aiguë est connue :

Nous avons vu le problème posé par les douleurs qui, si elles peuvent simuler une fracture, n'en constituent ici nullement un signe.

L'apparition d'une impotence d'un membre est plus évocatrice, et doit faire penser à une fracture, surtout si l'impotence survient après un traumatisme même minime.

En fait, c'est l'examen radiologique systématique au cours de l'évolution de la maladie qui fera le diagnostic. Et encore se heurte-t-on à des problèmes soulevant des discussions radiologiques :

- y-a-t-il fracture
- ou est-ce une des manifestations radiologiques de la leucose.

2 - Beaucoup plus rare, plus intéressant, plus difficile aussi est le problème des fractures spontanées révélatrices.

En effet, le malade qui fait l'objet de cette observation doit nous faire reconsidérer le problème des fractures pathologiques dont les étiologies, et partant, les difficultés du diagnostic sont multiples.

Il convient d'abord d'en préciser les caractères : "un traumatisme minime qui chez un individu normal n'aurait eu aucune conséquence pathologique va entraîner, chez un autre individu une fracture ". Ceci implique donc la notion de fragilité osseuse préalable.

Plusieurs mécanismes peuvent en être la cause et nous ne ferons que les citer .

Il peut s'agir en effet :

1 - d'un déficit du processus ostéoblastique : ostéoporose (Allbright)

2 - d'une augmentation du processus de résorption ostéoclastique normal

3 - d'une dégénérescence des ostéocytes : ostéonécrose

4 - enfin d'une ostéolyse qui peut représenter la disparition complète d'un os ou d'une partie d'un"os" (DE SEZE et RYCHEWAERT).

Ces différents processus aboutissent au même résultat, à savoir une plus ou moins grande fragilité osseuse, et par là même, la possibilité de fractures.

Quant à l'étiologie , elle est très variable et de nombreuses affections peuvent être en cause. On essaiera de les classer en trois grands groupes :
- ostéites,
- tumeurs malignes
- dystrophies osseuses.

A - En ce qui concerne les ostéites, celles qui nous intéressent surtout ici sont les ostéites inflammatoires. Il n'est pas rare en effet de constater des fractures au cours d'une ostéomyélite chronique. La fracture sera vue avec une particulière fréquence dans la région juxta-épiphysaire et plus particulièrement l'extrémité inférieure du fémur.

Ceci ne demeurera pas vrai au cours d'une ostéomyélite aiguë, le processus pathologique n'ayant pas eu le temps de déterminer une telle fragilité de l'os.

Les ostéites dues à la syphilis n'ont pas grand intérêt ici. Bien sûr, la syphilis héréditaire détermine fréquemment chez le nourrisson des décollements épiphysaires (maladie de PARIOT) mais le contexte clinique est évident et le diagnostic ne fait aucun doute.

Quant aux ostéites tuberculeuses, les fractures y sont très rares. Par contre, elles se rencontrent très souvent dans l'affection parasitaire qu'est le kyste hydatique (70 à 80% des cas) pouvant alors être le signe révélateur. Elles siègent surtout dans les régions juxta-épiphysaires des os longs.

B - Un chapitre non moins important est constitué par les tumeurs malignes des os.

Au cours de l'ostéosarcome, la fracture peut être un signe révélateur, mais le plus souvent, survient à la période terminale, lorsque la tumeur aura envahi peu à peu la totalité de l'os.

Dans le réticulo-sarcome, les fractures sont rares.

De potentialité maligne sont les tumeurs à myéloplaxes qui s'accompagnent souvent de fracture. Mais cette affection ne se voit guère, qu'entre 20 et 30 ans.

C - Parmi les dystrophies osseuses on peut distinguer :

- d'une part, les fragilités, conséquences d'une atteinte d'un des grands systèmes de l'organisme.
- d'autre part, les fragilités constitutionnelles.

Mettons à part la véritable displasie osseuse que constitue le kyste essentiel des os, rare avant 4 ans, fréquent entre IO et I5 ans ,prédominant dans le sexe masculin. La fracture affectionne la métaphyse des grands os longs et sera souvent le signe révélateur.

a - Fragilités, conséquences d'une atteinte du système de l'organisme:

Les affections du système hématopoïétique en particulier, ont un retentissement important sur le squelette. En premier lieu, on a vu que les leucoses aiguës s'accompagnent dans un nombre considérable de cas de lésions ostéoporotiques. Celles-ci n'aboutissent que rarement à des fractures. Quant aux anémies hémolytiques génotypiques, telle la thalassémie majeure (maladie de COOLEY) ou bien l'anémie à cellules falciformes ou encore la maladie de GAUCHER-CHAUFFARD, si elles peuvent être génératrices de fractures pathologiques, le tableau clinique en est assez riche pour ne pas laisser le diagnostic en suspens.

Enfin , dans le groupe important des rétic loses, il faut surtout insister sur le granulome éosinophile des os et le granulomatose lipoïde du squelette surtout dans la forme sans lésions crâniennes. Maladie de Gaucher et maladie de HODGKIN n'entrainent que rarement des lésions destructrices dont la traduction n'est le plus souvent que radiologique .

Nombreuses également sont les affections endocriniennes ayant un retentissement osseux.

L'hyperparathyroïdie ou ostéite fibrokystique de RECKLINGHAUSEN se caractérise par une fuite rénale du phosphore d'où abaissement du phosphore sanguin et élévation de la calcémie aux dépens du squelette (ALLBRIGHT) . Au cours de ce syndrome les fractures ont ceci de particulier qu'elles se consolident mal. Elles peuvent en outre donner lieu à de vastes ecchymoses et se voient aussi bien au cours de l'évolution qu'au début de l'affection.

Les différents "rachitismes dits rénaux" que l'on a pu classer dans la rubrique des "rachitismes vitamino-résistants" entrainent eux aussi à des degrés divers des lésions d'ostéoporose. Le plus intéressant à ce sujet nous semble être le "rachitisme rénal" hyper-calcemique par acidose tubulaire, décrit paur la première fois par ALLBRIGHT en 1940, dans lequel "l'examen radiographique confirme les atteintes métaphysaires, les fausses fractures et vraies fractures diaphysaires".

Parmi les fragilités osseuses d'origine neurologique, seules on peut incriminer les séquelles de paralysie infantile entraînant des troubles trophiques portant notamment sur le système osseux.

b - Il nous reste seulement à envisager les fragilités peu connues et les fragilités constitutionnelles qui, il est vrai, représentent avec l'hyperparathyroïdie déjà décrite, le chapitre le plus important lorsque se pose chez un enfant, un diagnostic étiologique de fracture spontanée.

Dans les ostéopathies par carence, il faut retenir essentiellement deux affections : l'une due à la carence phosphocalcique chez l'enfant, c'est le rachitisme. Celui-ci entraine des modifications extrêmement importantes de tout le système osseux, et, dans les cas avancés, peut donner lieu à des fractures, en bois vert, siegeant sur les os longs, souvent de découvertes radiolo-

giques, consolidant par un cal de formation rapide mais d'ossification retardée. l'autre, beaucoup plus rare, est la maladie de BARLOW due à une carence en vitamine C. Elle survient chez le nourrisson de plus de 6 mois et se manifeste par des hématomes sous-périostés avec possibilité de fracture spontanée ; sans déplacement ou déplacement minime. L'examen radiographique met en évidence une ostéoporose importante et permet de décrire une bande transversale métaphysaire, d'opacité diminuée, dite bande de LEHNDORFF. On notera la ressemblance que cette affection peut avoir, en apparence seulement, et dans certains cas, avec la leucose et on concevra la possibilité d'erreurs de diagnostic.

Nous abordons maintenant le chapitre des fragilités constitutionnelles qui groupe essentiellement deux affections totalement différentes, l'une étant connue sous le nom de "maladie des os et de verre", l'autre sous le nom de "maladie des os de marbre". Très différentes dans leur contexte clinique et sur le plan radiologique, elles aboutissent cependant toutes deux à une grande fragilité osseuse.

Transparence des os à l'examen radiographique, extrême fragilité sur le plan clinique, avec fractures multiples, teinte bleutée des sclérotiques et, plus rarement, surdité, tel est l'essentiel de la symptomatologie de l'ostéogénèse imparfaite. Plus inconstants sont l'hyperlaxité ligamentaire, des déformations du squelette, et le retard de croissance pouvant aboutir au nanisme.

Cette maladie se caractérise sur le plan radiologique par un amincissement extrême des corticales et une transparence très marquée de tout le squelette, avec os graciles.

Survenant dès la naissance, avec fractures in utéro, c'est l'ostéogénèse imparfaite précoce ou dysplasie périostale de PORAK et DURANTE. Dans ce cas, un défaut de l'ossification de la vôute crânienne membraneuse est souvent associé

Apparaissant un certain temps après la naissance, c'est l'ostéogénèse imparfaite tardive ou maladie de LOBSTEIN.

Quoiqu'il en soit, les fractures pathologiques en sont la manifestation la plus importante et représentent le plus souvent le signe révélateur.

Les "os de marbre" ou maladie d'Albérs-Schönberg sont dus à une ostéoporose avec opacité extrême des os et disparition de la cavité médullaire qui, peut entrainer une anémie intense. Bien que ces os soient très fragiles les fractures y sont moins fréquentes toutefois que dans l'ostéogénèse imparfaite, mais sont loin d'y être rares puisque, d'après certains auteurs, elles se verraient dans la moitié des cas. Elles touchent plus volontiers les os longs des membres, sont transversales et consolident par un cal volumineux.

oOo

CONCLUSION

A propos d'un cas de cryptoleucémie aigüe, révélée par des fractures spontanées des os longs des membres, chez une enfant de deux ans, nous avons recherché dans la littérature de semblables publications . De cette étude, malheureusement incomplète, nous retiendrons ;

1.- La rareté des fractures spontanées au cours des leucoses aigües, contrastant avec la fréquence des manifestations ostéoarticulaires, et surtout le caractère absolument exceptionnel de ces fractures spontanées révélant une leucose aigüe (cas de Piney et le nôtre) .

2.- La survenue de ces fractures dans les formes lymphoblastiques surtout (formes subaigües plus qu'aigües) et chez les sujets jeunes :

3.- Le caractère latent de ces fractures, d'où l'intérêt de l'examen radiologique .

4.- La difficulté du diagnostic, non pas tant si la leucose est connue, qu'en cas de fracture révélatrice, comme celui que nous présentons, où seuls les examens hématologiques permettent de rapporter ces fractures à leur véritable étiologie .

C'est dire l'intérêt de connaître cette étiologie (rare il est vrai) des fractures spontanées, et de demander, devant l'apparition d'un tel symptôme, hémogramme et médullogramme .

Vu, le Président de Thèse :

Professeur J. BERNARD

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur L. BINET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

1 - ALFIERI A. et CAPONE M. -
Etude clinicostatistique de cas de leucémie observés à la Clinique Médicale de Rome, de I938 à I952.
Policlinico (sez. prot.) 6I p. 68I-87 , I4/6/I954.

2 - APITZ - Altérations osseuses dans la leucémie
Virch. Arch. path. Anat. ccc . p. 30I-22 (I938)

3 - ASCENZI A. et MARINOZZI V. -
Quelques aspects biophysiques des modifications osseuses au cours des maladies du sang.
American Journal of Clinical Pathology 30 (3) p. I87-98
September I958.

4 - BATY et VOGT -Altérations osseuses au cours des leucémies chez l'enfant.
Am. J. of Roentgenology and Radiothérapy 34 , p. 3I0-I4 (I935)

5 - J. BERNARD - Maladie du sang et des organes hématopoïetiques (I948)
Flammarion.

6 - J. BERNARD - Leucose aiguë - remarques cliniques - difficultés du diagnostic.
Revue du Praticien 5 p. 2557-68 - Octobre I955.

7 - J. BERNARD - G. MATHE - J.C. DELORME - et O. BARNOUD -
Leucoses chez les jeunes enfants - à la naissance - dans les six premiers mois de la vie. Leucoses associées à des malformations congénitales.
Archives Françaises de Pédiatrie I2 p. 470-502 (I955)

8 - J. BERNARD, MATHE G. et CEOARA
Etude radiologique des lésions osseuses des leucoses aiguës.
Le Sang I960, n°2 p. I39-I58.

9 - J. BICHEL - Arthralgies leucémiques chez l'enfant -
Acta haematologica 1 p. I53-64 (I948).

I0 - A. BISARO Leucémies avec aspects tumoraux - Relations entre traumatismes et leucémies.
Rivista clinica médica 48 p. 408-30 (I948)

11 - J. BOHINJEC - Diagnostic de formes de début atypiques de leucémie,
Medicinski glasnik (Belgrade) 11 (2) p. 37-43, février I957.

I2 - J. BONNETTE - Les manifestations ostéo-articulaires des leucémies aiguës chez l'enfant.
Thèse - Paris (I948)

I3 - J. BOUSSER - Leucémie aiguë
Presse médicale 62 , p. I595-97 20/II/I954.

I4 - O. BRANDBERG - Altérations du squelette dans la leucose infantile aiguë.
Acta paediatrica (I942) 30 , 205.

I5 - BROUSSOLE Leucémie aiguë
Thèse Paris (I92I)

I6 - C. BROWN Jr. Ostéomyélite dans les leucémies lymphatiques fatales
J. Oral Surg. 8 p. 245-47, Juillet I950

I7 - S. BRUNNER S., GUDBJERG C.E., IVERSEN J.-
Lésions osseuses dans la leucémie chez l'enfant.
Acta radiologica - Stockholm 49 (6) Juin I958 p. 4I9-24

I8 - BUFKIN J.M. et DAVIDSON W.C.-
Revue sur les cancers de l'enfant (tumeurs, leucémies et maladie d'Hodskin)
J. pediat. 42 p. 6I2-3I, mai I953.

I9 - C. CAMPO et F. NUCCI -
Etude clinocostatistique de 164 cas .
Policlinico (sez. médica) 59 p. 22-34, Janvier , février I952

20 - M. CASADEMONT - Leucémie ostéopathique
Revista espânola de reumatismo y enfermedades osteoarticulares (Barcelone) 6 (3) p. I86-89 Juillet I953.

2I - CAHINAT - Rapports des leucémies et des myélomes multiples des os
Sc. med. pratique V47 p. I45-47.

22 - CAUSSADE L.- NEIMANN N. - PIERSON B. et FERNIER Y -
Corrélations pathologiques du sang et des os en pédiatrie.
Pédiatrie 8 (I953) p. 925-39.

23 - CLEMENTS D.G. et KALMON E.A.-
Leucémie myéloïde clinique - Modifications osseuses chez l'adulte.
Radiology 67 (3) p. 329-403 - Septembre I956.

24 - CONNOB - Amer. J. cancer 29 , p. 20-24 (I937)

25 - COOKE Leucémie aiguë chez l'enfant
J.A.M.A. (I933), 40 , I0I, p. 432-35.

26 - CROVER et COPELAND -
Altérations osseuses dans les leucémies
Arch. Surg. 30 , p. 639-46 (I935)

27 - MALE J.M. Jr.- Etude clinique et radiologique de 72 cas de leucémie chez l'enfant.
Journal of pédiatrics34 p. 42I-32, avril I949.

28 - DANAIS G. - Etude clinique de I5 cas de leucose aiguë de l'enfant, dont deux leucosarcomatoses de Stemberg.
Thèse Paris (I956)

29 - DAVER J.- Aspects cliniques et radiologiques des leucoses
Thèse Toulouse (I958)

30 - DEBRE, LAMY, SOU IE et GABRIEL -
Leucose aiguë,aleucémique à symptomatologie pseudo-rhumatismale, modifications radiologiques du squelette, insuffisance cardiaque terminale.
Bull. et Mem. oc. Med. Hop. Paris 22 juin I936, n°2I, p.99I

3IN- DEBRE, LAMY, THIEFFRY -
Sur la leucose aiguë de l'enfance notes de clinique.
Archives françaises de pédiatrie, tome 3 n°2 (I946).

32 - DEBRE, MILHIT, LAMY, FOUQUET -
Leucoses et leucémies aiguës de l'enfance.
Soc. Med. Hop. Paris 2I avril,I939, p. 657

33 - DELL'ACQUA G. - I3 cas de leucémie aiguë.
Arch. Sc. Med. 96 p. 86-I04, juillet I953

34 - DELL'ACQUA G., PANSINI R., FERSINI C. -
La leucose aiguë hypocythemique
Minerva médica (Torino) 48 (84) I0/I0 (I957) p. 3473-524.

35 - DENOLIN REUBENS R. -
Le diagnostic de la leucémie aiguë, ses difficultés et ses limites.
Acta clinica Belgica (Bruxelles) I2 (5) p. 45I-6I Sept.Oct. I957.

36 - DOTTI F. et BONORA G. -
Etude clinique d'un cas d'ostéopathie leucémique aiguë avec tableau d'ostéopériostite du tibia.
Chir. org.movimiento 38, 363.72 (I953).

37 - EARK A.M. - Leucémie chez les polynésiens des îles Samoa
J. pediatr. 43 , p. 398-400 Octobre I953.

38 - ERB - Altérations osseuses dans la leucémie pathologie
Arch. Dis. Childhood (I934) 9, p. 3I9-26.

39 - FOLLIS R.H.Jr. et PARK E.A.-
Leucémie, altérations osseuses chez l'enfant.
Bull. Hosp. J. Dis (I95I) I2-57.

40 - FONTAN - VERGER - BENTEGEAT -
Leucose aiguë aleucémique à tumeurs osseuses du nourrisson
Nourrisson 37 , p. 45-58 Mars-Avril I949

4I - FRAENCKEL - Leucémie aiguë
Deutsche med. Wech. I896

42 - GALMOZZI A., SINIGAGLIA D., VECCHI C. -
Altérations du squelette dans les leucémies de l'enfant.
Minerva pediatrica 7 , I632-37 , I5 décembre I955.

43 - GRASSI A.- Altérations osseuses des pseudorhumatismes leucémiques
Minerva pédiatrica 7 , I6.I0.I3 I5 décembre I955.

44 - GROSS R., WILDHACK R., STEINER H. -
Revue clinicostatistique de 900 cas de leucémie.
Deutsche medizinische wochenschrift 83 (45) p. I974-83
7 novembre I958

45 - GUICHARD - Le retentissement osseux des maladies sanguines primitives
de l'adulte, les hémopathies ostéotropes.
Le Sang (I946) p. 92-II8.

46 - GUICHARD, REVOL, MARTINON et DAME -
Leucémie lymphoïde décalcifiante à forme ostéomalacique
Lyon médical I4 Mai I944, p. 44.

47 - GUICHARD et VIGNON -
Leucémie aiguë
Bulletin Med. I octobre I943, p. 289.

48 - HAESENDOCK G. et DELBEKE M.J.-
Des lésions squelettiques que révèle l'examen radiologique
des malades atteints de leucémie
J. Belge de radiologie (I957), 40 , 405.

49 - HENNEMANN H.H. et DORING K. -
Statistiques sur les leucémies de I934 à I952
Ztschr. Ges. inn Med. I0 , p. 42-45, 1 janvier I955.

50 - HITZIG W.M. et SIEBENMANN R.E. -
Elargissement apparent des sutures du crâne dans la leucémie
Helvetica paediatria acta p. 590-601 10 Octobre 1955 .

51 - KAHN (Mme) - A propos de l'évolution des leucoses à tumeurs et des sarcomes hématopoïétiques.
Thèse Paris (1956)

52 - KALAYJIAN, HEREUT et ERF -
Les altérations osseuses de la leucémie de l'enfant.
Radiology septembre 1946, p. 223-233.

53 - KARPINSKI F.E. Jr et MARTIN J.F. -
Lésions osseuses chez l'enfants leucémiques traités par aminoptérine.
Journal of pédiatrics 37 p. 208-223, aout 1950

54 - KARSHNER - Leucémie avec altération radiologique osseuse
Calig et West Med. (1931) 35 p. 125-26.

55 - KORVER H. - Lésions osseuses dans la leucémie chez l'enfant.
Monatsch Kinderk 100 Juillet 1952 p. 318-22.

56 - LEA A.J. ABOTT J.D. -
Leucémie ; doutes et difficultés
Lancet - London 2 (7040) 2 aout 1958 p. 231-33.

57 - LEREBOULLET J. et DROGUET P.-
Leucoblastose décalcifiante diffuse
Presse Médicale 57, p. 30-31 , 5 janvier 1949

58 - LEREBOULLET ET BLAIZE -
La leucémie aiguë chez l'enfant
Le Sang 1936, p. 279-314.

59 - LIEVRE J.A. - Les déminéralisations diffuses du squelette d'origine maligne
Revue du praticien 9 (60) p. 1093 - 1109 - 1er avril 1959

60 - LUKOWSKI et GELNAM -
Un cas de leucémie aleucémique aiguë avec formule sanguine paradoxale et importantes modifications osseuses chez un enfant de douze ans
Polska gazeta - Lekarska tom.16N° 38, 19 septembre 1937, p.724; compte rendu dans le Sang (1938) p. 864.

61 - MARMONT Alberto -
Minerva pediatrica 7 , p. 1686-87 29/12/1955

62 - MARQUEZY R.A. et BONNETTE J.-
Manifestations ostéoarticulaires dans les leucémies aiguës de l'enfant.
Semaine des Hôpitaux de Paris 25, 18 décembre 1949, p. 3883-92

63 - MARQUEZY et ROYE -
La leucémie dans la première année de la vie.
Le nourrisson - Juillet, Août I948, p. II3-I25.

64 - MEACHAN G.C. et WEISBERGER A.S.-
Manifestations atypiques précoces des leucémies.
Ann. Int. Méd. 4I, 780 -97 - Octobre I954

65 - MENDL et SAXH -Altérations osseuses dans la leucémie
Am. J. of Roentgenol , and Rad therapy (I940) 44, p.3I-36

66 - MIKULOWSKI W - Polymorphisme clinique des leucémies chez l'enfant
Polski Tygodnik lek 8 p. 89-94 (I953)

67 - MIHULOWSKI W. - Contribution à l'étude du problème de l'atteinte osseuse
au cours de la leucémie
Archives Françaises de pédiatrie (Paris) I4 (4) (I957)
p. 390-97

68 - NINNI M. et ZELASCHI C. -
Altérations osseuses dans les leucémies hémotologica 37
II69-85 (I953)

69 - NIVET M. - Acquisitions récentes sur les leucémies
France Médicale (Paris) 2I , I , Janvier I958, p. 5-8

70 - OCHOCKA M.- Manifestations cliniques des leucémies chez l'enfant.
Pédiatria Polska 33 (5) Mai I958, p. 535-44

7I - OLMER J. et ABIGNOLI E -
Leucémie avec tumeurs et maladie de Kahler
Presse Médicale 60 - 23/I/52 p. 92-95

72 - OLMER J. et GASCARD E.-
Essais d'interprétation des leucoses aiguës
Semaine des Hôpitaux de Paris 27 , 22 Décembre I95I p. 377I-82

73 - OLMER J. ET MONGIN M.-
Les difficultés du diagnostic entre myélomes, cancers secondaires des os et localisation osseuse des leucoses
Marseille Médical 35 , I0, p. 75I-65 (I958)

74 - PANZONI A. - Altération osseuse et leucémie
Arch. ortop. 65 , 3II-I6 octobre, décembre I952

75 - PALEY et ROUSSIN (Mme) -
Leucémie aiguë à cellules indifférenciées - début algique.
Bull. Soc. Ped. Paris Séance du I5 novembre I938, p.638-44

76 - PELIN et POLICARD -
Considérations histophysiologiques sur les rapports entre maladies osseuses et maladies sanguines.
Schweizerische medizinische Wescheuschrift n° 42 I936.

77 - PIERRET R. , VANDENDORP F. et FONTAINE G. -
Examen radiologique du squelette dans la leucose aiguë de l'enfant.
Journal de radiologie et d'électrologie nucléaire 36 p.377-78 (I955)

78 - PINEY A.- Leucémies chez l'enfant. Présentation peu communes des maladies communes.
Médecine illustrated (London) I0 (5) Mai I956 p. 27I-77.

79 - PIRONNEAU - Leucémies aiguës de l'enfant de moins de un an
Thèse Paris I947

80 - PONTÉE - Contribution à l'étude des formes ostéoarticulaires de la leucose chez l'enfant.
Thèse Toulouse (I954)

8I- RIVA G. - Leucémie présentant un tableau clinique de maladie osseuse généralisée.
Helvética medica acta I6 , p. 357-65 Septembre I949.

82 - RODGERS C.L., DONONUE W.L. et SNELLING C.E. -
Leucémie aiguë chez l'enfant.
Canadian M. American Journal 65 p. 548-52 Décembre I95I

83 - ROSSI A.- Fractures pathologiques
Minerva medica 30 avril I953, p. 347-68

84 - SANCHEZ VILLARES E. , CASTILLO M.J.-
Les altérations osseuses au cours de la leucémie infantile et leur étude radiologique.
Acta Pediatrica espanola I4 (I64) aout I956, p. 665-89.

85 - SILVERMANN - Les lésions du squelette dans la leucémie
Am. J. of Roentgenol and Rad Thérapy 59, p. 8I9-44, Juin I948

86 - SMITH - Leucémie chez l'enfant avec début simulant une maladie rhumatismale.
J. Pédiatrie (I935) p. 390(400

87 - SNELLING et BROWN -
Altération osseuse dans la leucémie
Arch. Dis. Childhood (I934)9p. 3I5-I8

88 - STAREICH R. et PREVEDI G. -
Altération radiologique des os dans la leucémie à l'âge adulte.
Gior. clin. Med. 36 Juillet I955 p. 893-942

89 - STUHL L., ROUFFIAT J.-
Les liaisons osseuses au cours des leucémies chroniques de l'adulte.
Journal de radiologie, d'électrologie et de médecine nucléaire (Paris) 38 (5-6) mai I957 p. 530-I

90 - SUSSMANN M.L. -
Altérations osseuses associées à des hémopathies
Bull. New-York Acad. Med. 26, p. 763-78, Décembre I950

92 - TRUSEN - Spontanfroktus beiconem Kardmit lymhatische leuämie
Monotsch Kindach (I93I) 50-45.

93 - UCHLINGER E. Altération osseuse dans les leucémies
Fortschr Geb:Rontgenstrohlen 77, septembre I952, p. 263-76.

94 - WACHI (Mme) - La leucémie à grandes cellules indifférentes chez l'enfant
Thèse Paris (I924)

95 - WERKELI - Les formes ostéoarticulaires de la leucémie aiguë
Thèse Paris (I945)

96 - WETZEL U., et HEUOH -
Altération osseuse progressive dans la leucémie aiguë de l'enfant associée à une réticulose
Fortsch get Rontgenstrahlen 8I décembre I954, p. 788-9

97 - WHITBY L - Leucémie faits cliniques et diagnostic
British medical journal 2 2 /I2/I95I p. I5I3-I5I5

98 - WOLLSTEIN M. - - Leucemi le jeune enfant.
Amer. J. dis childhood (I922) 44 p. 66I

99 - DE SEZE Stanislas - RYCKEWAERT Antonin -
Maladie des os et des articulations
Editions médicales Flammarion.

oOo

AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V•
Téléphone : ODÉon 58-9(